日本小児呼吸器疾患学会雑誌，23 (2), pp.206-216, 2012

重症心身障害児（者）気管支喘息診療ガイドライン 2012
（日本小児アレルギー学会，日本小児呼吸器疾患学会，日本重症心身障害学会）

宇理須厚雄[1)16)]　岡田　邦之[2)17)]　河野　陽一[3)17)]　佐藤　一樹[4)17)]
多田羅勝義[5)17)]　長谷川久弥[6)17)]　藤澤　隆夫[7)17)]　細木　興亜[7)17)]
本荘　　哲[8)17)]　宮野前　健[9)17)]　近藤　直実[10)18)]　西間　三馨[11)18)]
西牟田敏之[12)18)]　濱崎　雄平[13)19)]　森川　昭廣[14)18)]　大田　　健[15)19)]

[1)] 藤田保健衛生大学坂文種報徳會病院小児科
[2)] おかだこどもの森クリニック/埼玉医科大学小児科
[3)] 千葉大学大学院医学研究院小児病態学
[4)] 国立病院機構下志津病院小児科
[5)] 徳島文理大学健康福祉学部看護学科
[6)] 東京女子医科大学東医療センター新生児科
[7)] 国立病院機構三重病院臨床研究部
[8)] 国立病院機構福岡病院小児科
[9)] 国立病院機構南京都病院小児科
[10)] 岐阜大学大学院医学研究科小児病態学
[11)] 国立病院機構福岡病院
[12)] 国立病院機構下志津病院
[13)] 佐賀大学医学部小児科
[14)] 希望の家附属北関東アレルギー研究所
[15)] 国立病院機構東京病院
[16)] 重症心身障害児（者）気管支喘息診療ガイドライン作成 WG 委員長
[17)] 重症心身障害児（者）気管支喘息診療ガイドライン作成 WG 委員
[18)] 重症心身障害児（者）気管支喘息診療ガイドライン作成 WG スーパーバイザー
[19)] 重症心身障害児（者）気管支喘息診療ガイドライン作成 WG 作成協力者

（日小ア誌　2012;26:690-700）

序　　章

重症心身障害児（者）(以下重症児（者))は喘鳴を呈することが多く，原因は基礎疾患の多様性や複合する合併症も関係し多岐にわたる．重症児（者）は生理的機能の予備能力が小さく，容易に呼吸不全に陥りやすいため，喘鳴への早期対応を要する．気道の慢性炎症性疾患である喘息は喘鳴の鑑別疾患の中で重要な疾患であり，重症児（者）においても適切な治療が行われなければ，急性増悪による生命リスクばかりでなく，気道リモデリングによる肺機能の低下を招くことが予想される．しかしながら，スパイロメトリーなど診断のための呼吸機能検査が実施できない症例が多く，気管支喘息の診断は困難なことが予想される．重症児（者）の約 4 割は長期にわたり施設で療養し[1)]，在宅者のライフスタイルも，非重症児（者）のライフスタイルと異なる点が多いた

(注) このガイドラインは日本小児アレルギー学会誌 26 巻に掲載したものと同じ内容です．複写の申込みや引用については日本小児アレルギー学会にご連絡いただくようお願いします．

表 1-1　重症心身障害入所施設における反復する喘鳴と気管支喘息と診断されている患者の割合

	反復する喘鳴を呈する患者の割合	気管支喘息と診断されている患者の割合
5 歳未満（n＝153）	29.4%（n＝45）	21.6%（n＝33）
5 歳から 15 歳未満（n＝755）	34.6%（n＝261）	17.7%（n＝134）
15 歳以上（n＝10602）	10.0%（n＝1059）	5.3%（n＝563）

施設数（119）

め，気管支喘息発症に及ぼす環境因子が大きく異なると推測される．これまで重症児（者）を対象とした気管支喘息に関する系統的調査がなされたことがなく，重症児（者）の気管支喘息の頻度や特徴など全くわかっていない．

重症児（者）の気管支喘息の診断や治療の指針作成も，全く手つかずの分野であった．今回，日本小児アレルギー学会，日本小児呼吸器疾患学会，日本重症心身障害学会の 3 学会の共同作業で重症心身障害児（者）気管支喘息診療ガイドラインが作成された．

このガイドラインは重症児（者）における気管支喘息の診療について次の章からなる．

1，疫学と診療実態
2，診断
3，治療

1．疫学と診療実態

日本全国の 196 重症児（者）施設に対しアンケート調査を行った．表 1-1 に反復喘鳴を認める入所者と喘息と診断されている入所者の割合を示す．15 歳未満の喘息患者の割合が一般集団の有病率と比べ非常に高く，診断の困難さを推測させる．実際，重症児（者）の気管支喘息の診断は 78% が困難と回答している．気管支喘息の診断根拠は喘鳴の有無，β_2 刺激薬に対する反応性，前医の診断，アレルギー検査の順に多かった[2]．

2．診断

2–1：重症心身障害児（者）における気管支喘息診断のポイント

一般に喘息の臨床診断は発作性の呼吸困難，喘鳴，咳嗽の反復，可逆性の気流制限，他の心肺疾患の除外によってなされるが[3]，重症児（者）ではこの基準だけでは診断しがたいことがある．その理由として 1）基礎にある器質的要因によってさまざまな修飾を受けるために喘鳴が必ずしも典型的な症候をとらない，2）他の喘鳴，咳嗽をきたす疾患の除外が容易ではない，3）気管支喘息の診断に用いられる種々の呼吸機能検査を重症児（者）に施行することが困難などを挙げることができる．診断のポイントは咳嗽，喘鳴といった呼吸器症状から喘息を疑うこと，喘鳴に対して一般的な対症処置を適切に行うこと，その後に重症児（者）特有の病態を考慮しながら慎重に除外診断を行うことである．

2–2：喘鳴の鑑別疾患

重症児（者）における喘鳴の鑑別疾患を表 2-1 に示す．吸気性喘鳴をきたしやすい上気道の狭窄は，鼻咽頭部，喉頭部に分けて考える．鼻咽頭部狭窄の原因としてアデノイド増殖症，口蓋扁桃肥大，舌根沈下，下顎後退などがある．特に舌根沈下や下顎後退による喘鳴が多く認められるが，睡眠時や筋緊張亢進時に出現する頻度が高く，体位変換や下顎保持，経鼻エアウェイ，リラックスによる筋緊張緩和などによって改善する．喉頭部狭窄の主な原因としては喉頭軟化症，頸部過伸展などが挙げられる．喉頭軟化症による喘鳴は筋緊張亢進時に認めることが多く，胃食道逆流で増悪しやすい．頸部過伸展による喘鳴も筋緊張亢進時に認めることが多いので，筋緊

表 2-1　重症心身障害児（者）における喘鳴を引き起こす疾患と対策

分類	狭窄部位	原因	診断	対策
上気道性喘鳴	鼻咽頭部狭窄	アデノイド増殖症	頸部レントゲン，上咽頭ファイバースコピー	耳鼻科的治療
		口蓋扁桃肥大	視診，上咽頭ファイバースコピー	耳鼻科的治療
		舌根沈下	臨床診断	体位療法，経鼻エアウェイ
		下顎後退	臨床診断	体位療法，経鼻エアウェイ
	喉頭部狭窄	喉頭軟化症	喉頭ファイバースコピー	気管切開，外科的治療
		頸部過伸展	臨床診断	体位療法，筋緊張緩和
下気道性喘鳴	気管狭窄	気管内肉芽	気管支ファイバースコピー	カニューレの種類，固定法の変更（カニューレ先端位置の変更），愛護的吸引操作，外科的治療
		気管軟化症	気管支ファイバースコピー シネブロンコグラフィー	鎮静，持続陽圧呼吸，気管切開，外科的治療
		気管チューブや吸引チューブの物理的刺激	臨床診断	愛護的吸引操作
		胸郭変形（主に後湾の代償作用による頸部過伸展）	胸部レントゲン 気管支ファイバースコピー	理学療法，外科的治療
	気管支狭窄	喘息	β_2 刺激薬吸入による可逆性試験，臨床診断	薬物療法（β_2 刺激薬，ロイコトリエン受容体拮抗薬，吸入ステロイド薬など）
		肺炎等の感染症	胸部レントゲン，血液検査	理学療法，抗生剤
		胸郭変形（主に側彎による主気管支狭窄）	胸部レントゲン 気管支ファイバースコピー	理学療法，外科的治療
その他		分泌物貯留	臨床診断	口腔ケア，ベンゾジアゼピン系を中心とした抗てんかん薬の量調整や変更，摂食・嚥下機能訓練，持続吸引，気管切開
		副鼻腔炎	X 線検査，CT	薬物療法（マクロライド等），局所療法（鼻処置，副鼻腔自然口開大処置，ネブライザー治療，上顎洞穿刺・洗浄，副鼻腔洗浄），外科的療法
		胃食道逆流	X 線診断（透視，造影），pH モニタリング，食道内視鏡	体位療法，栄養剤の粘度調節，薬物療法（プロトンポンプインヒビター，H2 阻害薬），空腸栄養，外科的治療
		誤嚥	臨床診断	食介助，経管栄養，外科的治療
増悪因子		てんかん	脳波	抗てんかん薬
		過筋緊張	臨床診断	ポジショニング，ベンゾジアゼピン系や抗痙縮剤等の薬物療法，ボツリヌス療法，外科的治療

張緩和や体位変換などの対応によって改善する．

呼気性喘鳴を生ずる下気道の狭窄は，中枢気道と末梢気道に分けて考える．気管の狭窄をきたす原因として，気管チューブや吸引チューブの物理的刺激，感染，気管軟化症，気管内肉芽，気管狭窄などがあり，胸郭変形（主に胸椎後彎の代償作用による頸部

1. 喘鳴があるときの観察ポイント。
 ＊発生状況の確認‥食後、睡眠時、痙攣、筋緊張亢進等
 ＊努力呼吸の有無‥顔貌、呼吸回数、胸郭陥凹で確認する。
 ＊心拍数、SpO_2 ‥モニターで確認する。
 ＊チアノーゼ‥口唇、爪床で確認する。
 ＊肺音‥ エア入り、ラ音、左右差
 ＊喘鳴の性状の確認
  吸気性か呼気性か
  吸気ないし呼気の延長はあるか
  喘鳴はどこから主に聴取するか
  → 聴診器を鼻孔、口、気管カニューレ、頸部、胸部に当て呼吸の気流音を確認する。
 ＊その他のバイタルサインについては必要に応じて確認する。

2. 分泌物を吸引する(鼻腔、口腔、気管)。
 ＊分泌物の有無、性状、場所を確認する。

3. 喘鳴が持続するのであれば処置を行い、再度喘鳴を確認する。

 ＊気道確保‥痰、分泌物によらない上気道性喘鳴であれば下顎挙上法、完全側臥位、エアウエイ、経鼻エアウエイ、頭部後屈あご先挙上法等を試みる。

下顎挙上法

頭部後屈あご先挙上法

 ＊体位変換‥胸郭変形は個人差があるので、患者個々の最適な体位をSpO_2モニターで観察しながら決める。胸腔を広げる姿勢(脇の間に小枕を挿入、両手を広げ肩の位置を調節)も時に有効である。

完全側臥位

腹臥位

 ＊排痰‥聴診にて痰の位置を確認した上で体位ドレナージ、スクイージング等を行ない排痰させる。その際必ずモニターでSpO_2を観察する。
 ＊補助呼吸（呼吸介助法）‥浅呼吸があれば試みる。
 ＊興奮・筋緊張の除去‥ポジショニング（個々の良いリラックス体位、腹臥位、ボールポジション等）、冷却、音楽等

図 2-1　喘鳴への対応

過伸展）から気管狭窄を呈することもある．気管支から末梢の狭窄でまず考えるべきは感染症である．気管支炎，肺炎などに罹患すると重症児（者）では気道分泌物の自力排出が困難なことが多く，喘鳴が遷延することは少なくない．こまめな体位ドレナージが重要である．また側彎による主気管支狭窄も頻度が高い．喘息は可逆性の下気道狭窄を繰り返すことを診断の根拠とするが，この症候は非特異的であり他の疾患を除外することが診断の前提となっている．

2−3：診断のための喘鳴の処置

重症児（者）の喘鳴への基本対処法を図 2-1 に示

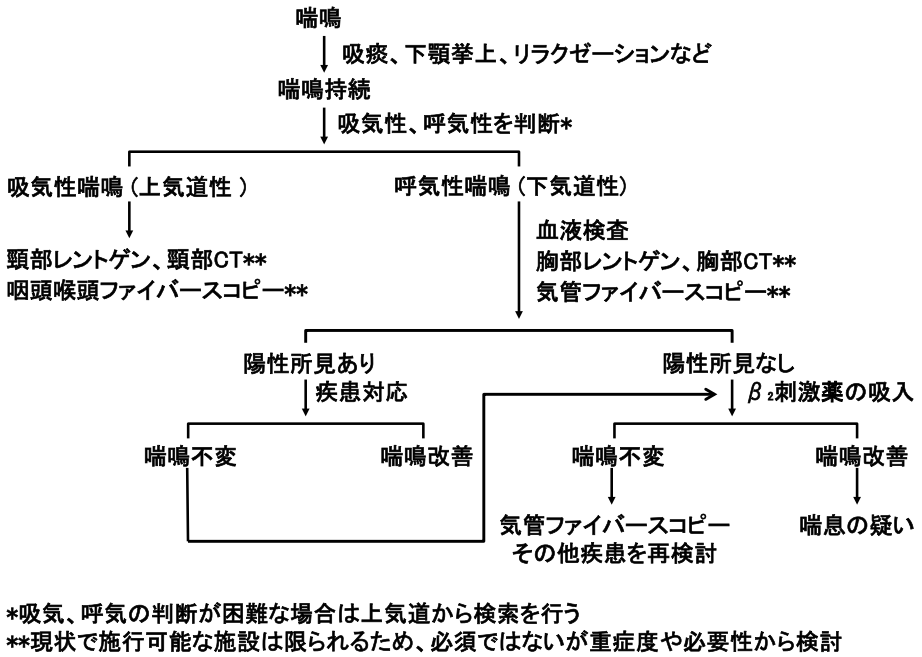


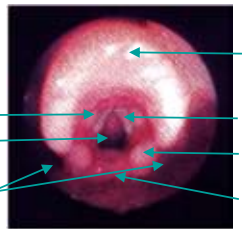
図 2-2　重症心身障害児（者）における喘鳴の診断アプローチ

す．まず，バイタルサインをとり，全身状態，呼吸状態，喘鳴の性状をよく観察する．その後，気道分泌物の除去，体位変換などの処置に進む．非重症児（者）のバイタルサインの正常値は重症児（者）に必ずしも当てはまらない．患児自身の平常時の状態と比べてどの程度悪化しているか評価する必要がある．

処置のポイントは気道確保，体位変換，緊張緩和などを行うことである．まず聴診により喘鳴の主な発生部位を確認し，気道分泌物を取り除く．丁寧に吸引を行っても気道分泌物が除去されない場合には喘鳴が持続することもあるので，体位ドレナージ，スクイージングなどを行い排痰の介助を行う．気道分泌物によらない上気道性喘鳴であれば下顎挙上法，完全側臥位，経鼻エアウェイ，頭部後屈あご先挙上法などを試み，気道確保に努めることで改善することが多い．胸郭変形は個人差があるので，患者個々の最適な体位を模索することも重要であり，胸腔を広げる姿勢をとらせることで喘鳴が改善することもある．筋緊張による喉頭過伸展から喘鳴を発生させることもよく見受けられるので，リラクゼーション（個々の良いリラックス体位，腹臥位，ボールポジションなどのポジショニング，冷却，音楽など）や筋緊張緩和薬も有効である．

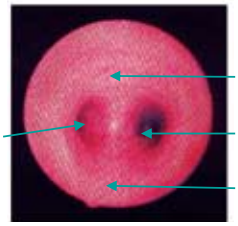
2–4：重症心身障害児（者）の喘鳴への診断アプローチ

喘鳴への診断アプローチをフローチャートにて図 2-2 に示す．まずは 2–3 で述べた処置を丁寧に行うことで喘鳴が消失することが多い．次に，処置後も喘鳴が持続した例には呼気性か吸気性かの確認を行う．吸気性，呼気性の判別が困難な例では気道狭窄以外の要因や上気道狭窄から鑑別を進めていく．下気道性の呼気性喘鳴であれば喘息の可能性があるが，重症児（者）における喘息の診断は喘息以外の要因も常に考慮した鑑別が必要である．そのために胸部や頸部側面レントゲンならびに胸部 CT などの画像検査や咽頭喉頭・気管支ファイバースコピーの有用性は高く，診断困難な喘鳴が持続する場合は施行することが望ましい．レントゲン検査は，気管支炎，肺炎，気道狭窄のスクリーニング評価に適しており，胸部造影 CT 検査は血管による気道の圧迫状態の把握に有用である．重症児（者）において比較的合併頻度が高い異常所見の気管支ファイバースコピー写真を図 2-3 に提示するが，これら判別には熟練を要することがある．ファイバースコピーが自施設で施行できなければ専門施設（耳鼻咽喉科，呼吸



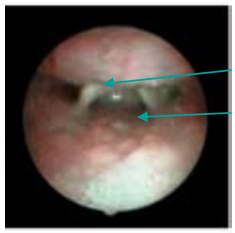
咽頭（正常像）

喉頭は腹側に逆U字型をした喉頭蓋があり、その奥に声帯ヒダ、声門裂などがある。背側には披裂部があり、嚥下の時には喉頭蓋と披裂部で喉頭を塞ぎ、梨状窩の奥にある食道入口部が開き嚥下を行う。



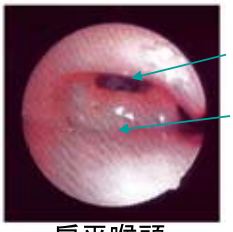
気管分岐部（正常像）

気管は軟骨部と膜性部の比率は4～5：1程度になっており、軟骨部を腹側とした馬蹄形構造をしている。分岐部は左右主気管支が膜性部に対し平行に分岐している。通常右主気管支の方がやや太い。



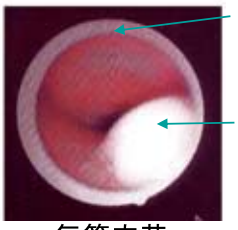
舌根沈下

長期臥床を行っている場合、重力の影響を受けて舌根部が背側に移動し、上気道閉塞をきたす場合がある。姿勢の工夫などで症状が軽減する場合もあるが、程度の重い例では経鼻陽圧換気や気管切開を必要とすることもある。



扁平喉頭

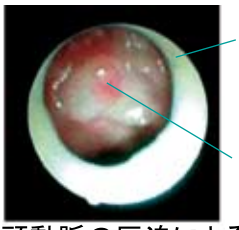
長期にわたって舌根沈下の状態が続くと、喉頭が前後方向に潰され変形をきたす場合がある。扁平喉頭と呼ばれ、上気道閉塞による呼吸症状だけでなく、喉頭の閉鎖機能も十分に働かなくなり、唾液などの垂れ込みが多くなり誤嚥もおこしやすくなる。



気管肉芽
（気管切開チューブ下）

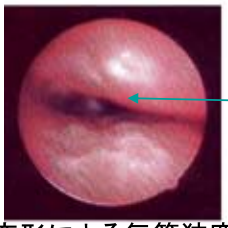
長期人工換気を施行している例では、気管挿管チューブ、気管切開チューブ、吸引チューブなどの刺激で気管，気管支に肉芽が形成される場合がある。経口挿管では、チューブ先端位置が一定でなく比較的肉芽を形成しにくいが，気管切開チューブではチューブ先端位置が同じ部位となることが多く、一度刺激に対して気道粘膜が反応しやすくなると高率に気管肉芽を形成する。

図 2-3　重症心身障害児（者）における異常所見の気管支ファイバースコピー画像　続く



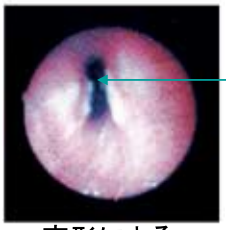
腕頭動脈の圧迫による
気管狭窄 （気管切開チューブ下）

長期臥床に伴い、胸郭が前後に狭い形に変形すると、気管前面を走行する腕頭動脈に気管が圧迫される場合がある。気管支鏡で観察すると、気管前壁側からの拍動性圧迫を確認できる。これは気管狭窄の原因となるだけではなく、気管切開チューブを使用している例では、気管側に腕頭動脈が穿破する気管腕頭動脈瘻を形成する危険性もある。

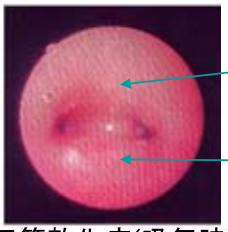


変形による気管狭窄

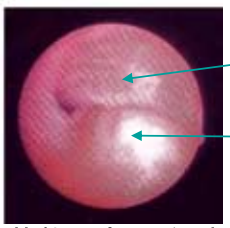
側弯の強い例では、胸郭が左右非対称となり、気管支に変形をきたす場合がある。胸郭が潰された側の気管支では、周辺臓器からの圧迫による狭窄を起こしやすい。また、脊柱を気管支が乗り越える形になる場合には、この部位に軟化症を起こしやすい。喀痰の排出も困難となるため、呼吸器感染を繰り返す場合もある。



変形による
左主気管支狭窄



気管軟化症(吸気時)



気管軟化症（呼気時）

正常の気管では、気管は軟骨部と膜性部の比率は4～5：1程度になっている。気道の変形が進み膜性部の比率が増大すると気道を支える力が弱くなり、呼吸運動に伴う気道の著しい扁平化および閉塞の所見を呈する気管・気管支軟化症を発症する。症状としては、呼気性喘鳴、犬吠様咳嗽、繰り返す呼吸器感染などがあるが、重症になるとdying spellという呼気時に気道が潰れたままになってしまい、場合によっては心肺停止に至るような発作を起こすことがある。軽症例では経過をみるだけでよいが、重症例では積極的な管理を行う必要がある。

図 2-3　続き

表 3-1　重症心身障害児（者）の主な喘息治療薬投与量

薬剤	薬用量				使用限度 上限 1（15 歳未満または体重 40kg 未満）	使用限度 上限 2（15 歳以上かつ 40kg 以上）
β_2 刺激薬	内服	サルブタモール	1 回 0.1mg/kg	1 日 1 ～ 3 回		
		ツロブテロール	1 回 0.02mg/kg	1 日 1 ～ 2 回		
		プロカテロール	1 回 1.25μg/kg	1 日 1 ～ 2 回	50μg/日	100μg/日
	吸入	サルブタモール	吸入液	1 回 0.1 ～ 0.3ml	1 回 0.3ml	1 回 0.5ml
			MDI	1 回 1 吸入（100μg）	400μg/日	800μg/日
		プロカテロール	吸入液	1 回 0.1 ～ 0.3ml	1 回 0.3ml, 1 日 4 回	1 回 0.5ml, 1 日 4 回
			MDI	1 回 10μg（1puff, 小児用は 2puff）	1 日 4 回	1 回 20μg, 1 日 4 回
	貼付	ツロブテロール	0.5mg（0.5 ～ 3 歳未満），1mg（3 歳～ 9 歳未満），2mg（10 歳以上）			
副腎皮質ステロイド薬（全身投与）	内服	プレドニゾロン	0.5 ～ 1mg/kg 分 3		60mg/日	60mg/日
		ベタメタゾンシロップ	0.5ml/kg 分 2		4mg/日	8mg/日
		デキサメタゾンエリキシル	0.5ml/kg 分 2		4mg/日	8mg/日
	静注	ヒドロコルチゾン	5 ～ 7mg/kg	6 ～ 8 時間ごと	2 歳未満では 5mg/kg	1 回 100mg, 1 日 4 回
		プレドニゾロン	1 ～ 1.5mg/kg	6 ～ 8 時間ごと	2 歳未満では 1mg/kg	60mg/日
		メチルプレドニゾロン	1 ～ 1.5mg/kg	6 ～ 8 時間ごと	2 歳未満では 1mg/kg	60mg/日
アミノフィリン	内服	徐放剤	1 回 4 ～ 5mg/kg	1 日 2 回	400mg/日	400mg/日
	点滴静注	アミノフィリン	維持量として	0.6mg/kg/時	血中濃度 10μg/ml 程度	250mg を 5 ～ 7 時間かけて点滴
吸入ステロイド薬	MDI		100μg/日より必要に応じて増量		400μg/日	800μg/日
	吸入液	ブデソニド懸濁液	0.25mg/日より必要に応じて増量		0.5mg/日	1.0mg/日
ロイコトリエン受容体拮抗薬		プランルカスト	ドライシロップ	1 回 3.5mg/kg, 1 日 2 回	450mg/日	450mg/日
		モンテルカスト	細粒	1 歳 ～ 5 歳：1 回 1 包（4mg），1 日 1 回		
			チュアブル	6 歳 ～ 15 歳：1 回 1 錠（5mg），1 日 1 回		
			錠（10mg）	15 歳以上：1 回 1 錠（10mg）1 日 1 回		

器科）への依頼を考慮すべきである．ファイバースコピー検査は診断だけでなく，気道病変に対する治療を行うことも可能である．β_2 刺激薬吸入による臨床症状の明らかな改善を認めれば喘息の可能性は高くなる．しかし吸入による加湿だけで気道分泌物の排出が促進されて喘鳴が改善することや，他の喘鳴をきたす要因が重複するために喘息であっても改善しないことがあるので再現性を確認することが望ましい．また，いったん喘息と診断し，加療を行うも不応性であれば，喘息の診断に問題がないか，喘息以外の合併症がないかにつき再度検討を要する．

表 3-2　重症心身障害児（者）の主な喘息治療；急性発作

治療		備考
β_2 刺激薬	吸入	最も即効性がある．気管切開をしている患者や人工呼吸管理中の患者では，回路に接続できるスペーサー（ACE™ など）を用いると確実に吸入できる．
	内服	軽度の発作なら内服で対応可能である．
	貼付薬	一般的に効果発現まで数時間を要するので，発作の初期対応としては適していないが，軽症例，β_2 刺激薬吸入や内服が困難な症例では用いることも可能である．
副腎皮質ステロイド薬全身投与		β_2 刺激薬で十分な改善が得られない症例には投与を検討する．
テオフィリン		重症心身障害児（者）はてんかんや中枢神経を合併することも多く，アミノフィリンの点滴静注やテオフィリン製剤の使用は慎重に行う．
イソプロテレノール持続吸入		ジャイアントネブライザーの酸素濃度のみを下げると，空気の流入が増え，薬剤の吸入量は増えてしまう点に注意する．T 字型のコネクターを用いれば，気管切開をしている患者にも対応できる．
人工呼吸管理	非侵襲的陽圧換気（NIPPV）	重症児では鼻と口を覆うタイプのマスクやフルフェイスのマスクを利用するとよい．
	挿管による呼吸管理	開口の制限，口蓋の変形などの理由で挿管が困難な例も多いため，可能な限り，麻酔医や挿管経験の豊富な医師に依頼するべきである．

2-5：重症心身障害児（者）の気管支喘息診断のための検査

喘息診断のための検査について，重症児（者）ではエビデンスはなく，今後の発展が望まれる．現時点での報告，展望について述べる．

通常，喘息の診断に際しては，血清総 IgE 高値，末梢血好酸球増多，アレルゲン感作などが参考になる．しかし重症児（者）では，血清総 IgE，末梢血好酸球％は比較的高い傾向にあり，喘息群と非喘息群との間に差はなかったという報告がある[4)5)]．従ってこれら所見のみでは喘息の診断の根拠となりえない．また，喀痰細胞診は診断の参考になる可能性はあるが，重症児（者）においてはその採取が困難であること，重症児（者）ではその病態が非重症児（者）と異なる可能性が高く同様に考えることは難しい．β_2 刺激薬吸入による可逆性試験は有用であるが，スパイロメトリーができない重症児（者）では，吸入前後の変化で主な指標は喘鳴の程度，心拍数，呼吸回数，SpO_2 しかなく，客観的指標が乏しい．impulse oscillometry system（IOS）は重症児においても β_2 刺激薬吸入による可逆性を検出できたとの報告がある[4)]．但し，喘息であっても，胸郭の変形，側彎，気道分泌物，無気肺，胃食道逆流などのために可逆性を示さない例もあると考えられ，可逆性がないといって喘息を否定できない．喘息では呼気 NO 濃度が上昇するため，しばしば鑑別診断に用いられるが，ATS/ERS による標準法[6)]では一定の呼気流速が必要のため，重症児（者）では適応できない．安静呼吸で測定可能なマルチブレス法を重症児（者）に用いて，喘息群，アレルギー性鼻炎群で呼気 NO 高値を示したという報告がある[5)]．これら IOS やマルチブレス法による呼気 NO はまだ一般臨床に浸透している検査ではなく報告も少ないため，更なる検討を要するが，これら検査は重症児（者）の喘息のより正確な診断の補助となる可能性を有している．

3. 治療

重症児（者）の喘息はその詳細が不明であり，治療に関するエビデンスが乏しく，治療方針について現時点では小児気管支喘息治療・管理ガイドライン 2012（Japanese Pediatric Guideline for Asthma；JPGL2012）[3)]を参考にされたい．以下に重症児（者）の喘息治療の概要，注意点について述べる．薬用量については表 3-1 に提示した．

1. 急性発作（表 3-2）

重症児（者）は，呼吸困難を適切に訴えることができないため，原則として喘鳴，咳嗽，陥没呼吸などの症状から発作強度を判断する．普段から呼吸状態が悪く，発作強度の判定が難しい例では，呼吸数・心拍数などのバイタルサインの変化が重要である．SpO_2，経皮的二酸化炭素濃度，呼気 CO_2 測定，血液

表 3-3　重症心身障害児（者）の主な喘息治療；長期管理薬

薬剤	特徴
吸入ステロイド薬	ブデソニド吸入液をジェットネブライザーにて吸入するか，MDI 製剤とフェイスマスクつき吸入補助器具を用いる． 気管切開をしている患者や人工呼吸管理中の患者では，回路に接続できる吸入補助器具（ACE™）を用いるとよい．直接，気道に薬剤が到達するため，低用量から開始する．
ロイコトリエン受容体拮抗薬	他の薬剤との相互作用もなく，重症心身障害児（者）にも服用しやすい．
β_2 刺激薬	単独で抗炎症効果を有さず長期管理薬として，漫然と長期間使用するべきではない． 吸入ステロイド薬やロイコトリエン受容体拮抗薬と併用するか，症状が改善したら中止する
テオフィリン製剤	中枢神経障害の合併，けいれんの誘発，抗けいれん薬などの薬剤との相互作用などの問題があり，安全性の面から慎重に投与する必要がある．
抗アレルギー薬	上記治療にて反応が乏しい症例に対しては試みる価値がある

ガス分析など客観的な指標を参考にするとよい．重症児（者）は健常人のバイタルサインや検査データの正常値に必ずしも当てはまらないため，患者それぞれの平常時の状態を目指す．

重症児（者）の喘息発作においても第一選択薬は β_2 刺激薬である．吸入，内服，貼付薬と種類があるがそれぞれの特性を考慮して治療する必要がある．平常時に比して酸素飽和度が低下している場合は，酸素投与を行う．水分摂取ができないのであれば輸液をする．重症児（者）は自力で気道分泌物の排出が困難な例が多く理学療法も有効である．β_2 刺激薬で十分な改善が得られない症例には副腎皮質ステロイド薬の投与を行う．これら治療に対し反応不良かつ，呼吸状態が悪い場合は，アミノフィリン，イソプロテレノール持続吸入等を検討する．ただし，重症児(者)はてんかんや中枢神経の合併症も多く，アミノフィリンの点滴静注やテオフィリン製剤の使用は慎重に行う．また，重症児（者）は呼吸不全に陥りやすい．上述の治療で十分な効果がえられなかった場合や呼吸不全を認める例では，人工呼吸管理を考慮するが，開口の制限，口蓋の変形などの理由で挿管が困難な例も多い．近年，重症児(者)においても，非侵襲的陽圧換気（NIPPV）や陽陰圧式体外式人工呼吸器（Biphasic Cuirass Ventilation（以下：RTX®））の有効性が報告[7)8)]されており，患者の呼吸状態が許すのであれば挿管の前に非侵襲的人工呼吸管理陽圧換気を考慮してもよい．なお重症児(者)の喘息発作は感染が契機となることが往々にしてあるため，細菌感染の兆候を認める場合は抗生剤の併用も考慮する．

2. 長期管理（表 3-3）

喘息発作を繰り返す場合は長期管理薬の使用を開始する．一般的な喘息治療の観点から吸入ステロイド薬が第一選択と考えられるが，重症児（者）では吸入手技が困難な例があるため症例毎に検討を要する．ロイコトリエン受容体拮抗薬は他の薬剤との相互作用もなく，経口薬であるため重症児（者）にも服用しやすい．

β_2 刺激薬は重症児(者)に使用されることが多い薬剤である．単独では抗炎症効果を有さず，長時間作用型 β_2 刺激薬は長期使用により気道過敏性の亢進が報告されている．短時間作用型 β_2 刺激薬においても，吸入ステロイド薬などの抗炎症薬と併用することなく，漫然と長期間使用するべきではない．テオフィリン製剤は中枢神経障害の合併，けいれんの誘発，抗けいれん薬などの薬剤との相互作用などの問題があり，安全性の面から慎重に投与する必要がある．抗アレルギー薬などその他の治療薬については JPGL2012[3)] を参照されたい．

以上の治療を行うも改善しない例には，漫然と長期間投与せず，再度鑑別診断を行って診断を確認した上で，必要なら喘息の治療を強化する．長期管理により症状が改善したら治療を漸減する．

3. 理学療法

重症児（者）においては，ベンゾジアゼピン系抗てんかん薬の副作用，誤嚥や慢性気管支炎などの合併，不十分な気道クリアランスなどにより，常に過剰な気道分泌物を伴う例が多い．頻繁な喀痰・鼻汁の吸引，スクイージング，体位ドレナージなどの理学療法による気道分泌物の管理は，発作時・長期管理の両方において重要である．

補助的な治療として，カフマシーン®，吸入療法と肺の理学療法を同時に行う肺内パーカッションベンチレーターや，体外式の呼吸補助と理学療法が1台で可能であるRTX®などは重症児(者)の喘息治療にも有用との報告[7)8)]があり補助的な治療となりえる．

文　献

1) 椎原弘章．重症心身障害児(者)の概念と実態．小児内科　2008;40:1564-1568.
2) 岡田邦之．重症心身障害児(者)気管支喘息の診断・治療の実態と問題点―重症心身障害児(者)施設へのアンケート調査より―．日本小児呼吸器疾患学会雑誌　2011;22:41-45.
3) 小児気管支喘息治療・管理ガイドライン 2012．東京：協和企画；2011.
4) 細木興亜，長尾みづほ，藤澤隆夫，宇理須厚雄．重症心身障がい児(者)と気管支喘息．日本小児アレルギー学会誌　2010;24:675-684.
5) 細木興亜，菅　　秀，高橋純哉，谷田寿志，長尾みづほ，藤澤隆夫．重症心身障がい者におけるアレルギー学的評価．アレルギー　2011;60:823-833.
6) ATS/ERS recommendations for standardized procedures for the online and offline measurement of exhaled lower respiratory nitric oxide and nasal nitric oxide, 2005. Am J Respir Crit Care Med 2005;171:912-930.
7) 岡田邦之，植田　穣．体外式陽陰圧式人工呼吸小児への応用．人工呼吸　2010;27:23-29.
8) 岡田邦之，植田　穣．RTXの活用法を教えて下さい．勝沼俊雄編．小児喘息のここが知りたいQ&A．東京：中外医学社；2011. p. 115-121.